Année 1975 N°

UNIVERSITE PARIS VII

FACULTE DE MEDECINE XAVIER BICHAT

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Catherine BERGEGO
Interne des Hôpitaux de Paris
né le 18 décembre 1949 à PARIS XIVe

Presentée et soutenue publiquement le 1975

LES RHINORRHEES SPONTANEES AU COURS DES HYDROCEPHALIES DE CAUSE NON TUMORALE

A propos de 4 cas

Président : Mr. Raymond HOUDART, Professeur

Editions de l'A.G.E.M.P.
8, Rue Dante - PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Pour ma famille

Pour tous mes amis

A mon Maître, Monsieur le Professeur R. HOUDART

Neuro-chirurgien des Hôpitaux

qui m'honore de la présidence de cette thèse

en témoignage de profond respect.

A Monsieur le Professeur Agrégé Jean COPHIGNON

qui m'a confié le sujet de cette thèse et m'a aidée tout au long de ce travail

en témoignage de reconnaissance et de sympathie.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548109_0004

A Monsieur le Professeur J. CAMBIER

qui m'a donné le goût de la neurologie

en témoignage de profonde gratitude.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

EXTERNAT :

Monsieur le Docteur NARDI

Monsieur le Professeur CAMBIER

Monsieur le Professeur BASTIN

Monsieur le Professeur TRICOT

Monsieur le Professeur FAUVERT

INTERNAT des Hôpitaux de la circonscription sanitaire de PARIS :

Monsieur le Docteur R.J. REVEILLAUD

INTERNAT des Hôpitaux de PARIS :

Monsieur le Professeur R. HOUDART

Monsieur le Docteur P. AUBERT

INTRODUCTION

On entend par rhinorrhée, l'écoulement de liquide céphalo-rachidien par le nez. Il survient à l'occasion d'une fistule ostéoméningée faisant communiquer les $\frac{1}{4}$ espaces sous arachnoïdiens et les voies aériennes supérieures.

Les rhinorrhées post-traumatiques sont les plus fréquentes et les mieux connues. Elles surviennent soit après un traumatisme crânien accidentel, soit au décours d'interventions neuro-chirurgicales ou ORL.

Le terme de rhinorrhée spontanée, implique l'absence de traumatisme causal. C'est en 1899 que Saint-Clair Thompson essaya, dans une monographie, de définir les rhinorrhées spontanées comme une entité clinique particulière.

Depuis, d'autres auteurs ont essayé de les subdiviser en deux catégories.

O'Connel en 1964 (40) distingue : les rhinorrhées spontanées "secondaires" lorsqu'une cause (habituellement une tumeur) est retrouvée, et les rhinorrhées "primitives ou idiopathiques" lorsqu'aucun facteur d'apparition n'est découvert.

Nous lui préférons la classification d'Ommaya et collaborateurs en 1968 (42) qui distingue parmi les rhinorrhées "non traumatiques" (schéma 1) :

1 - les rhinorrhées non traumatiques survenant avec une pression intra-crânienne normale.

Elles se rencontrent :

- dans les lésions infectieuses de la base du crâne (exceptionnelles) (41)

- dans les "selles turciques vides", soit primitivement par l'existence d'un diverticule arachnoïdien intra-sellaire (22-46), soit tardivement après hypophysectomie, radiothérapie ou implants radio-actifs intra-sellaires pour tumeur,

- enfin, au cours d'anomalies congénitales : méningocèle ou méningo-encéphalocèles intra-nasales ou pénétrant dans le sinus frontal.

De telles anomalies peuvent s'associer parfois à une hydrocéphalie. Nous en verrons l'importance.

2 - Les rhinorrhées non traumatiques survenant avec une pression intra-crânienne élevée.

C'est le cas :

- des tumeurs soit ethmoïdo-sphénoïdales en particulier les adénomes hypophysaires invasifs qui érodent la selle turcique,
soit les tumeurs à distance qui sont en fait peut-être les seules à pression intra-crânienne élevée;

- des hydrocéphalies tumorales ou non.

Notre propos sera de nous limiter, parmi les rhinorrhées spontanées (ou non traumatiques) aux cas liés à l'existence d'une hydrocéphalie non tumorale.

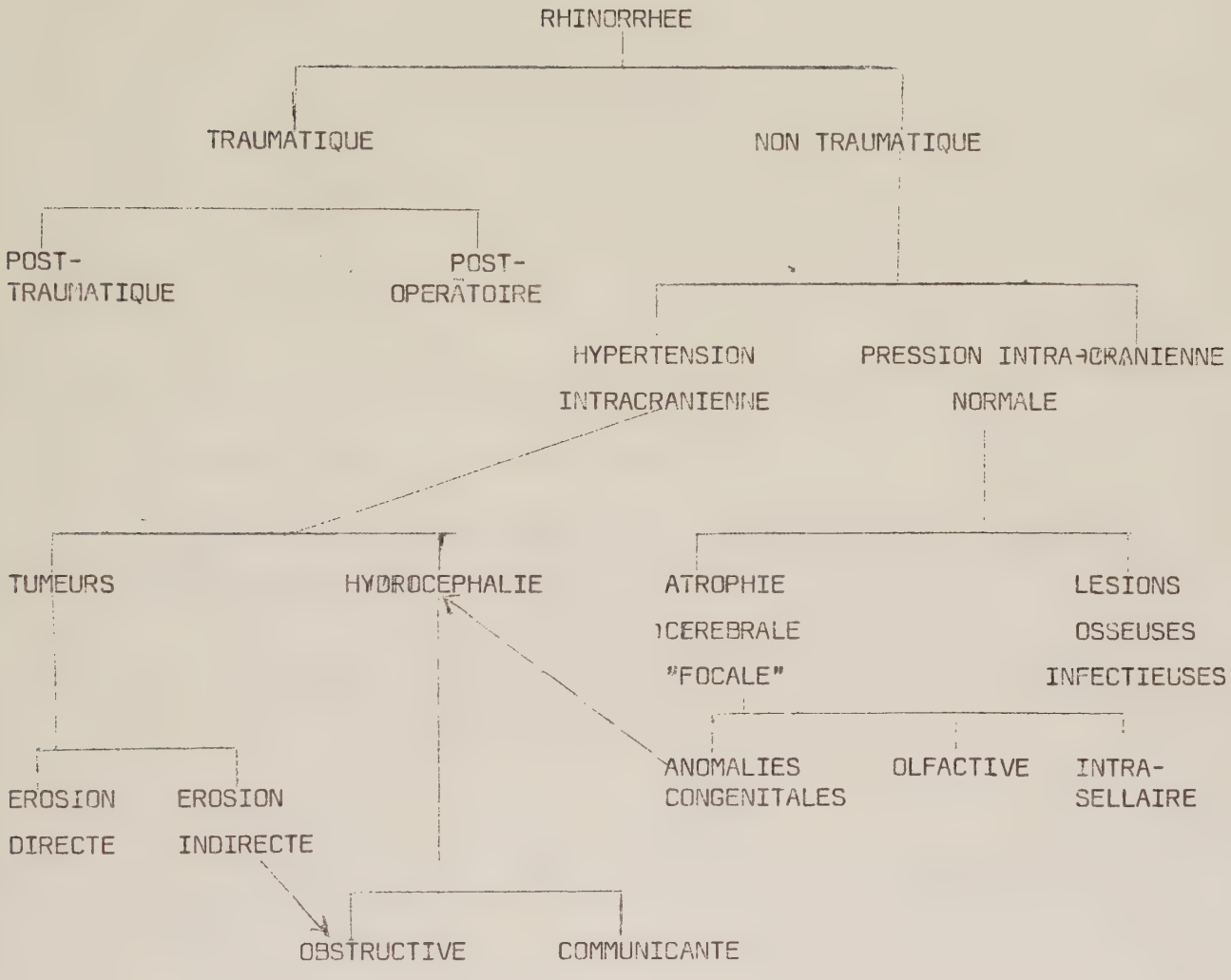
Elles sont de deux types :

les hydrocéphalies non communicantes (obstruction de l'aqueduc par sténose, atrésie ou diaphragme, - atrésies du trou de Lushka ou de Magendie - malformation d'Arnold Chiari).

les hydrocéphalies communicantes secondaires aux infections et aux hémorragies méningées (où le principal trouble est la résorption du liquide céphalo-rachidien).

Notre étude sera faite à propos de 4 cas observés dans le service de Neuro-Chirurgie de Monsieur le Professeur Houdart.

SCHEMA 1



CLASSIFICATION DES RHINORRHEES

D'après AYUB K.,OMMAYA, GIOVANNI DI CHIRO and coll.

(Journal of Neurol. Neuro-surg. 1968,31 p.215)

PLAN D'ETUDE

Nous envisagerons successivement :

1 - l'historique avec une revue de la littérature,

2 - l'exposé de nos quatre observations,

3 - une analyse des moyens cliniques et paracliniques permettant le diagnostic positif et différentiel,

4 - les moyens utilisés dans la détermination du siège de la fistule,

5 - une étude de la conception pathogénique,

6 - la thérapeutique que l'on peut proposer,

7 - nous conclurons sur les points importants qui se dégagent d'une telle étude.

HISTORIQUE

Si dès 1676 Thomas Willis (Genève) décrivait un cas de liquide clair s'écoulant par le nez, c'est en 1826 que Charles Miller (35) rapportait le premier cas de rhinorrhée spontanée survenant au cours d'une hydrocéphalie.

Il s'agissait d'un jeune garçon dont la tête augmentait progressivement de volume, jusqu'à l'apparition, à l'âge de 14 ans d'une rhinorrhée. Le périmètre crânien cessa alors de croître et reste stable pendant deux ans tandis que la rhinorrhée persistait.

Il décéda brusquement après un épisode de diplopie.

L'autopsie révéla une importante hydrocéphalie communicante et l'existence d'une communication entre les espaces sous et extra-duraux par de multiples perforations dans la dure-mère qui avait l'apparence "d'une dentelle".

Il existait en outre un orifice osseux, considéré comme la brêche, situé près de l'apophyse crista-galli.

En 1833, Leber (26) décrit un cas de rhinorrhée spontanée chez une femme de 22 ans ayant une macrocéphalie depuis l'enfance. Il suggère dès cette époque que la rhinorrhée peut être la conséquence de l'hydrocéphalie non tumorale découverte à la vérification.

En 1834, King (Londres) présentait un cas de rhinorrhée à la Société Médicale de Westminster. Dans la discussion qui suivit l'apparition de l'article, il fut décidé de ne pas arrêter l'écoulement alors considéré comme un moyen "naturel", "protecteur" permettant d'éviter "l'anasarque intra-cérébrale".

En 1899, Saint-Clair Thompson (55) consacre une monographie à ce sujet. C'est le premier à essayer de définir les rhinorrhées spontanées comme une entité particulière. Il étudie 21 cas (dont 12 probables). Il conclut que la rhinorrhée est la complication "d'une méningite séreuse de Quincke".

En 1908, Vigouroux (58) présente à la Société française de Neurologie un cas de rhinorrhée chez un homme de 28 ans. La vérification découvvre une hydrocéphalie tumorale (papillome du IV ventricule).

ETUDE DE LA LITTERATURE

On peut aborder la littérature du XXe siècle sous deux angles :

1 - Avec quelle fréquence trouve-t'on une hydrocéphalie non tumorale parmi les cas de rhinorrhée spontanée, publiés.

2 - Avec quelle fréquence trouve-t'on une rhinorrhée spontanée parmi les cas d'hydrocéphalie non tumorale décrits.

I - Parmi les différents cas de rhinorrhées spontanées publiés :

1 - Locke (30), 1926, reprend les cas décrits depuis un siècle (celui de Charles Miller compris).

Sur 14 publications : 2 dossiers sont incomplets,
4 sont dues à des hydrocéphalies non tumorales,
Dans un cas personnel avec hydrocéphalie, une tumeur hypophysaire n'a pu être éliminée.

2 - 1953, Young and Peyton (61) publient un cas de rhinorrhée spontanée au cours d'une hydrocéphalie par malformation d'Arnold Chiari.

3 - 1956, Van Eyk (57) publie un cas similaire chez une femme de 33 ans. Mais son décès brutal et l'absence de vérification ne permettent pas de conclure formellement.

4 - 1958, Vallat David Abouker (56) présentent un cas d'hydrocéphalie et rhinorrhée au cours de la maladie de Crouzon.

5 - Seeger 1964 (53) sur 9 cas de rhinorrhée spontanée, aucune hydrocéphalie non tumorale.

6 - O'Connel, 1964 (40) 2 cas de rhinorrhée sans hydrocéphalie.

7 - Ommaya, 1964 (41) sur 82 cas de rhinorrhée spontanée, publie 3 cas avec une hydrocéphalie : deux cas avec sténose de l'aqueduc
un cas avec hydrocéphalie communicante.

8 - 1966, Nussey (36) un cas de rhinorrhée spontanée inexpliquée.

9 - 1968, Ommaya and coll. (42) étudient 18 cas de rhinorrhée recencés dans la littérature dont 2 cas personnels. Aucun cas d'hydrocéphalie non tumorale.

10 - 1969, Shechter et Rovit (52) à propos de 4 cas personnels rapportent 1 cas d'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc (les trois autres cas étant des hydrocéphalies tumorales).

Ainsi, au cours des rhinorrhées spontanées, une hydrocéphalie non tumorale n'est retrouvée que dans moins de 10 % des cas.

II - Parmi les cas d'hydrocéphalie non tumorale, publiés, les rhinorrhées sont exceptionnellement retrouvées.

1940, Joe Penny Backer (20), à propos de 18 cas de sténose de l'aqueduc (13 enfants, 5 adultes), pas de rhinorrhées.

1950, Petit Dutaillis et coll. (45). A propos de 19 cas d'hydrocéphalie par sténose intrinsèque de l'aqueduc, pas de rhinorrhée.

1966, Tahar K. Nag and coll. A propos de 10 cas de sténose de l'aqueduc. Pas de rhinorrhée.

1974, Mme le Docteur Lejeune-Daumal dans sa thèse (27) étudie 17 cas d'hydrocéphalie chez l'adulte.

6 cas observés dans le service du Professeur Galibert : 1 cas de rhinorrhée spontanée au cours d'une hydrocéphalie non tumorale mais d'étiologie imprécise.

11 cas de la littérature, 1 cas décrit par Lazorthes (25) au cours d'une hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc.

1974, Harrison M.jr. and coll. (17) étudient 55 cas d'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc de 1939 à 1959 chez des patients de plus de 16 ans. Aucune rhinorrhée.

A noter cependant 5 cas avec anosmie dont 2 cas bilatéraux.

Au total :

Dans moins de 2 % des hydrocéphalies non tumorales survient une rhinorrhée spontanée.

NOS CAS CLINIQUES

Observation 1

Mlle Gisèle R..., est née le 5 juillet 1937.

Dans ses antécédents on retrouve :

- qu'à l'âge de 5 ans elle aurait eu un traumatisme crânien,

- qu'à l'âge de 10 ans, elle fait un épisode méningé mal étiqueté (méningite),

- enfin, une aménorrhée primaire pour laquelle elle est hospitalisée en 1959, dans le service du professeur de Gennes. La coelioscopie est normale (éliminant un syndrome de Turner). Elle reçoit des oestrogènes qu'elle arrête après deux mois.

C'est en 1963 qu'apparaît une rhinorrhée droite, abondante, intermittente, claire.

En mars 1964, première méningite purulente traitée dans le service du Professeur Worms.

En juin 1964 elle est réhospitalisée dans le même service pour un bilan osseux de la base du crâne. Les tomographies de l'ethmoïde ne montrent pas de lésion.

La rhinorrhée avait disparu, elle réapparut en août 1965 et en septembre 1965 survient une deuxième méningite purulente pour laquelle Mlle R... est traitée à Corentin Celton puis transférée dans le service du Professeur Castaigne.

Cliniquement, on note :

- un nanisme (1,46 m) avec obésité,
- une aménorrhée primaire,
- une maladie cutanée de Recklinghausen.

L'examen neurologique est normal.

Les examens complémentaires :

- Les radiographies du crâne objectivent une selle turcique élargie, quelques empreintes digitiformes.
- Les tomographies de l'étage antérieur ne mettent pas en évidence de brèche osseuse,

- L'artériographie carotidienne montre l'existence d'une dilatation ventriculaire.

Mlle R... est alors transférée en Neuro-Chirurgie dans le service du Professeur Houdart. Elle a 29 ans.

- L'examen clinique est identique,
- le bilan endocrinien sera fait dans le service du Professeur Lamotte :

17 hydroxystéroïdes normaux,
17 cétostéroïdes abaissés : 5 mg par 24 h,
tests de stimulation freinage normaux de la glande surrénale,
dosage de FSH urinaire bas (4,5 US),
folliculine normale,
prégnandiol bas (0,55 gammas par 24 h),
iode protéique : 7,5 gammas pour 100 ml.
métabolisme de base : - 24 %
bilan phospho-calcique et hyperglycémie provoquée normaux.

Les explorations neuro-radiologiques consistent :

en une iodo-ventriculographie qui confirme la dilatation ventriculaire avec un troisième ventricule occupant en partie la selle turcique, montrant qu'il n'existe pas d'obstacle net à l'écoulement du lipiodol, mais cependant une difficulté de passage au niveau du trou de Magendie.

Première intervention le 14 février 1964 (Docteur Houdart) :

- volet frontal droit,
- ponction ventriculaire de décompensation,
- dès l'exploration sous frontale on est frappé par l'existence d'anomalies :

1 - le cortex est adhérent à la dure mère.

2 - en regard de cette adhérence il existe une perforation dure mérienne

3 - qu'à cette perforation de petite taille correspond une perte de substance osseuse.

C'est ainsi qu'on découvre 5 perforations osseuses dont deux plus importantes :

- l'une en regard de la voûte orbitaire (et le stylet pénètre dans la cavité orbitaire),
- l'autre vraisemblablement dans le sinus frontal.

L'exploration de la base va montrer des anomalies analogues au niveau de la lame criblée mais là il est plus difficile d'affirmer qu'existe une perforation durale pathologique; cependant ici encore le cerveau semble s'invaginer. Seule, la partie droite de la lame criblée a pu être explorée.

Les brèches osseuses et méningées sont réparées avec de la cire et des lames de spongel imprégnées d'Eastman 910.

La réparation de la dure mère est difficile en raison de sa grande fragilité.

L'intervention est terminée par l'ouverture de la lame sus optique qui est considérablement dilatée, refoulant le chiasma en avant (ce geste se justifie dans la mesure où on n'est pas absolument certain de l'absence d'obstacle au niveau du trou de Magendie).

L'intervention est terminée par la remise en place du volet avec suspension médiane de la dure mère.

L'évolution post-opératoire immédiate est favorable avec disparition de la rhinorrhée.

Mais en mars 1966, apparition de céphalées frontales intenses, et le 6 mars 1966, Mlle Gisèle R... est réhospitalisée pour la réapparition d'une rhinorrhée droite abondante qui cèdera en 48 heures sous furosémide.

En novembre 1966 :

- la rhinorrhée n'a pas récidivé,
- les règles sont apparues depuis septembre 1966, irrégulières, peu abondantes.

Elle est réhospitalisée en décembre 1966 pour bilan.

L'examen neurologique est normal (elle a encore quelques céphalées mais n'a plus d'écoulement).

Une ventriculographie de contrôle est faite montrant la persistance d'une dilatation ventriculaire et peut être son accentuation justifiant un geste chirurgical supplémentaire.

La deuxième intervention a lieu le 9 janvier 1967 (Docteur Houdart) : dérivation du liquide ventriculaire dans la veine jugulaire interne par l'intermédiaire d'une valve de Pudenz.

L'évolution post-opératoire est favorable. Mlle Gisèle R... a pu reprendre son travail, elle est régulièrement suivie en consultation. La dernière étant de juillet 1974.

La rhinorrhée a disparu.

Il persiste quelques maux de tête espacés.

EN CONCLUSION :

- Rhinorrhée spontanée compliquée de deux méningites purulentes chez une jeune femme de 29 ans ayant par ailleurs une insuffisance anté-hypophysaire dissociée et une maladie cutanée de Recklinghausen.

- Le diagnostic d'adénome anté-hypophysaire a été infirmé par les examens complémentaires qui ont révélé l'existence d'une hydrocéphalie.

- L'intervention a permis de découvrir et de traiter quelques perforations ostéo-durales siégeant au niveau de la lame criblée, de la voûte orbitaire et du sinus frontal. Un tel aspect ne paraît pas compatible avec l'étiologie traumatique que la clinique laissait supposer.

Quant à l'efficacité de l'ouverture de la lame sus optique, elle est contestable puisque la malade a dû être ré-opérée avec mise en place d'une valve.

La rhinorrhée a cessé avec un recul de 7 ans et demi.

Observation 2

Mlle Michèle F..., née le 4 août 1949.

Le début des troubles remonte à juillet 1965 :

- elle a 15 ans et se plaint de céphalées surtout matinales, il existe par ailleurs une aménorrhée primaire pour laquelle elle reçoit un traitement endocrinien, trois cycles artificiels sont ainsi obtenus.

- elle n'a jamais eu de traumatisme crânien.

C'est en février 1966 au décours d'une appendicectomie qu'apparaît une rhinorrhée spontanée droite justifiant son hospitalisation dans le service du Professeur Nick à Tenon.

L'examen neurologique et ophtalmologique est normal.

Le développement mammaire est normal, il existe quelques vergétures, elle mesure 1,73 m.

La radiographie du crâne révèle :

- un agrandissement de la selle turcique avec affaissement du plancher, disparition de la lame quadrilatère,
- des empreintes digitiformes.

L'EEG objective des perturbations lentes, antérieures, polymorphes, diffuses à prédominance droite.

Une artériographie carotidienne est faite mettant en évidence des signes de dilatation ventriculaire.

Mlle F... est alors admise dans le service du Professeur Houdart, pour suspicion d'adénome hypophysaire le 29 avril 1966.

Une iodoventriculographie est faite : elle confirme l'hydrocéphalie très importante et révèle une obstruction de l'aqueduc de Sylvius à son origine.

Première intervention le 10 mai 1966 (Professeur Houdart) :

- volet frontal droit descendant très bas,
- exploration fronto-chiasmatique :

. d'emblée on constate une série d'invagination du lobe frontal vers la base au niveau de la région orbitaire;

. ces invaginations sont de petit volume et par voie extra durale on constate qu'elles perforent l'os et pénètrent vraisemblablement dans l'orbite pour 5 ou 6 d'entre elles. Il en existe deux plus internes qui vont dans le sinus frontal.

. on libère ces invaginations pour explorer la région opto-chiasmatique, le chiasma est refoulé en avant appliqué contre le jugum. La lame sus-optique dilatée est incisée.

. les orifices osseux sont bouchés au métacrylate de méthyle. La dure mère est suturée à la soie. On applique des lames de spongel imbibées d'Eastman 910 au niveau des orifices et sur la gouttière ethmoïdale (il semble en effet exister, en avant, du nerf olfactif, sans qu'on en soit sûr, d'autres invaginations).

L'évolution post-opératoire est décevante puisque la rhinorrhée va réapparaître, persister, intermittente, alternant avec des périodes d'obnubilation, de céphalées témoignant probablement de poussées d'hydrocéphalie.

En juillet et en novembre 1966 s'ajoutent des signes oculaires encore mal expliqués dans la décompensation d'hydrocéphalie.

Ce sont des épisodes de diplopie; l'apparition d'un syndrome de Parinaud (paralysie de la verticalité et de la convergence).

Devant cette aggravation on décide une deuxième intervention le 12 décembre 1966 (Professeur Houdart et Docteur Cophignon) : dérivation ventriculo-atriale par mise en place d'une valve de Pudenz.

L'amélioration clinique est nette dès le lendemain de l'intervention et la rhinorrhée disparaît.

Mlle F... quitte le service et est suivie en consultation.

En décembre 1967 (un an après la pose de la valve) l'écoulement réapparaît intermittent).

L'EEG s'améliore.

Les règles apparues avant la première intervention deviennent régulières.

En avril 1969 :

Mlle F... est réhospitalisée pour des troubles oculaires : vision trouble bioculaire, parésie de la convergence, nystagmus vertical.

La rhinorrhée persiste à droite.

Un transit du liquide céphalo-rachidien est fait, difficile à interpréter (ralentissement du transit, résorption incomplète, pas de trajet fistulaire net).

Et la troisième intervention est faite le 6 mai 1969 (Docteur Cophignon) : réouverture bifrontale et exploration du côté gauche par voie extra-durale. On découvre ainsi 4 orifices dans le plafond orbitaire, de 2 à 3 mm de diamètre, où s'invagine de la dure mère et de petits prolongements arachnoïdiens et cérébraux. En dedans, plusieurs trous identiques existent dans la lame criblée et en avant un orifice important s'engage dans le sinus frontal.
Suture des orifices duraux complétée par un lambeau de fascia lata prélevé dans un premier temps.
Suspension durale, remise en place du volet sur drain extra-dural.

Là encore l'évolution post-opératoire est décevante puisque la rhinorrhée persiste dès le premier lever (9 jours après).

Mlle F... est hospitalisée pour la sixième fois en mars 1970.

La rhinorrhée persiste,
les radiographies du crâne montrent un pneumoencéphalocèle;
un nouveau transit isotopique est fait objectivant une fuite par le sinus sphénoïdal.

4e intervention le 7 avril 1970 (Professeur Narcy ORL) : obturation par fragment musculaire de la brèche du sinus sphénoïdal.

Si en post-opératoire, la rhinorrhée a disparu on assiste au développement d'une hypertension intra-crânienne avec :

- somnolence,
- céphalées, vomissements,
- diplopie
- parésie de la verticalité.

Symptomatologie incomplètement améliorée par le pompage de la valve, les injections de cortisone et d'ACTH.

Le 27 avril 1970, aggravation des troubles de la conscience, apparition d'un coma qui justifie son passage en réanimation. Seule la ponction ventriculaire permettra d'obtenir une amélioration de la conscience.

Le problème est alors repris : s'agit-il d'une hypertension intra-crânienne purement liée à l'hydrocéphalie ou n'existe-t'il pas un processus expansif associé ?

Une scintigraphie cérébrale faite le 24.4.1975 met en évidence un foyer profond para-médian droit, pinéalome ?

Une artériographie carotidienne gauche avec compression élimine un hématome. Quant à l'EEG il montre une activité théta monomorphe plus ample à droite, ondes lentes à front raide, diffuses antérieures, prédominant à droite.

L'état clinique s'améliore cependant très lentement sous réanimation parentérale et hydrocortisone.

En mai 1970, il apparaît une septicémie à gram négatif (Klebsiella) la porte d'entrée semble ORL.

Et le 2 juin 1970, le Professeur Narcy fait un drainage du sinus sphénoïdal par voie nasale : "pas de pus, ablation d'un fragment musculo-aponévrotique en voie de nécrose. Mise en place d'un drain".

L'évolution sera favorable avec réapparition d'une conscience normale, disparition des signes oculaires. Mlle F... rentre chez elle le 19 juin 1970 après 4 mois d'hospitalisation.

8e hospitalisation en août 1970 :

- pour une ostéite frontale au niveau du trou de trépan traitée médicalement,
- la rhinorrhée est réapparue, peu abondante, bilatérale survenant au cours des efforts de toux et de défécation.

En janvier 1971, un nouveau transit isotopique est fait en raison de la persistance de la rhinorrhée : il montre une fistule se projetant au niveau du sinus sphénoïdal.

Elle sort, suivie en consultation :

1972-1973 : persistance de la rhinorrhée
épisodes de diplopie avec parésie de l'élévation;
1973 : réapparition d'une suppuration frontale;
1974 : disparition de la rhinorrhée depuis août 1973.
La suppuration frontale persiste.

6e intervention le 24 janvier 1975 (Professeur Narcy) :

- traitement de la fistule frontale persistante,
- découverte d'une cellule frontale gauche siège d'une mucocèle,
- comblement des dépressions de la région frontale par un greffon iliaque.

Revue en consultation en mai 1975 : (Professeur Houdart) : la rhinorrhée a disparu avec un recul de presque deux ans.

EN CONCLUSION :

Rhinorrhée spontanée apparue chez une jeune fille de 16 ans ayant une aménorrhée primaire, et révélatrice d'une hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc.

Deux interventions neuro-chirurgicales ont mis en évidence des perforations ostéo-durales au niveau de la voûte orbitaire, du sinus frontal, de la lame criblée, ce à droite comme à gauche.

Le transit isotopique montre une fistule au niveau du sinus sphénoïdal comblé lors d'une intervention ORL.

Là encore l'efficacité de l'ouverture de la lame sus-optique paraît discutable dans le traitement des hydrocéphalies puisque la pose d'une valve de dérivation fut nécessaire.

Enfin, soulignons l'importance des problèmes infectieux tant locaux que généraux dans cette observation.

Observation 3

Mlle Pierrette C... est née le 29 août 1946.

Elle a 20 ans lorsqu'elle nous est adressée par le service du Professeur Aubry, pour une rhinorrhée droite apparue spontanément il y a trois mois au décours d'une grippe, attribuée au début à une rhinite allergique.

Elle n'a aucun antécédent de traumatisme crânien.

A l'examen clinique son développement, son comportement sont normaux. Il n'y a pas de signes neurologiques anormaux.

Cependant, il est intéressant de noter que cette jeune fille réglée très irrégulièrement depuis l'âge de 12 ans a, depuis l'apparition de la rhinorrhée des cycles devenus réguliers.

Les examens complémentaires :

1 - Les radiographies standard du crâne montrent :

- un élargissement de la selle turcique avec affaissement du plancher et érosion de la lame quadrilatère,
- la suture coronale est disjointe,
- il existe des impressions digitiformes.

Ces signes plaident en faveur d'une hypertension intracrânienne ancienne.

2 - Les tomographies de l'étage antérieur ne montrent pas de brèche au niveau de la lame criblée.

3 - L'iodoventriculographie :

- confirme l'existence d'une dilatation ventriculaire importante avec un troisième ventricule occupant presque toute la selle turcique.
- elle objective la cause de l'hydrocéphalie par blocage au niveau de l'aqueduc de Sylvius.
- enfin et surtout, elle permet d'affirmer l'existence et le siège d'une fistule ventriculo-nasale; en effet l'air injecté par ponction ventriculaire dessine une expansion de la corne frontale droite gagnant le

sinus frontal; et l'on peut suivre le cheminement du lipiodol par l'expansion ventriculaire et de là le sinus frontal puis les fosses nasales et le rhinopharynx.

Intervention le 16.8.1966 (Docteur Cophignon) :

- volet frontal droit,
- dès que l'on peut recliner le lobe frontal on constate que la partie antérieure de celui-ci s'invagine dans une déhiscence de la paroi postérieure du sinus frontal.
- En reclinant cette zone, on constate l'existence d'une lumière ventriculaire communiquant avec la corne frontale.
- le sinus frontal est comblé à l'aide de métacrylate de méthyle.

Une plastie aponévrotique est suturée et collée avec de l'Eastman 910 de façon à obturer la brèche nasale.

Ouverture de la lame sus optique.

L'évolution post-opératoire est favorable.

Il n'y a pas eu de rhinorrhée.

Cependant les clichés post-opératoires (lipiodol) s'ils fonfirment l'obturation de la fistule, montrent un mauvais passage au niveau de la lame sus-optique.

Cette jeune femme a été revue il y a deux ans en consultation :

- la rhinorrhée a disparu,
- elle s'est mariée et a eu un enfant.

A noter cependant qu'un transit isotopique de contrôle a été fait révélant la disparition de l'ouverture de la lame sus-optique.

EN CONCLUSION

Rhinorrhée spontanée, isolée, révélant une hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc.

L'iodoventriculographie permet de découvrir une fistule faisant communiquer une expansion de la corne frontale droite et le sinus frontal.

L'intervention découvre une encéphalocèle pénétrant dans la base du sinus frontal.

Evolution favorable.

Observation 4

Monsieur René H... né le 13.4.1925,

est hospitalisé dans le service le 16.1.1964 pour l'exploration d'une comitialité récente (adressé par le Docteur Kipffer qui l'avait examiné en consultation).

Il a fait trois crises généralisées nocturnes respectivement le 3 novembre 1963, mi décembre et fin décembre 1963.

Il n'a pas d'antécédent de traumatisme crânien.

L'examen neurologique est normal (en particulier pas d'anosmie).

Il n'a pas de troubles endocriniens.

Le fond d'oeil révèle des bords papillaires un peu flous, à la limite du physiologique.

Des examens complémentaires sont faits :

1 - Le champ visuel-acuité visuelle : normaux

2 - Examen ORL : nystagmus vertical inférieur en position de Roses

3 - EEG : anomalies paroxystiques peu nombreuses et dégradées temporales gauches

4 - mais surtout les radiographies du crâne montrent une destruction de la selle turcique avec disparition de la lame quadrilatère.

5 - artériographie carotidienne gauche :

- pas de proecesus expansif
- importante dilatation ventriculaire.

6 - ventriculographie et iodoventriculographie : découverte d'une sténose de l'aqueduc de Sylvius responsable de la dilatation ventriculaire.
La cavité du troisième ventricule est dilatée pénétrant la selle turcique.

Première intervention le 30 janvier 1964 (Professeur Houdart) :

- volet frontal droit,
- ponction ventriculaire de décompression,
- exploration chiasmatique : le chiasma est refoulé en avant contre le jugun, avec dilatation de la lame sus optique,
- ouverture de la lame sus optique,
- suture de la dure mère, remise en place du volet,
- sutures cutanées.

Evolution post-opératoire favorable.

M. R... quitte le service et reprend son travail (dessinateur industriel).

Il est réhospitalisé le 17 novembre 1968 pour une méningite purulente.

Cette méningite est liée à une rhinorrhée apparue spontanément en juin 1968, à l'occasion d'un corryza spasmodique.

L'évolution sous antibiothérapie est favorable. Il sort apyrétique. Il n'a plus de rhinorrhée.

Il revient le 9 janvier 1969 :

- en dehors de l'épisode infectieux pour un bilan,
- la rhinorrhée persiste : en position génu-pectorale, deux gouttes de liquide céphalo-rachidien s'extériorisent,
- il n'a pas d'anosmie,
- les tomographies de la base ne montrent pas de lésion osseuse évidente,
- la fuite de liquide céphalo-rachidien est confirmée par un transit isotopique.

Il est réopéré le 14 février 1969 (Professeur Houdart et Docteur Rey) :

- dérivation ventriculo-cardiaque du liquide céphalo-rachidien par la mise en place d'une valve de Pudenz.

L'évolution post-opératoire est favorable :

- pas de complication infectieuse,
- disparition de la rhinorrhée.

M. H... est dès lors suivi en consultation. La dernière date du 26 octobre 1974. Il n'a ni céphalées, ni rhinorrhée. Seul l'EEG montre la persistance de quelques anomalies temporales gauches.

EN CONCLUSION

Rhinorrhée spontanée, compliquée de méningite purulente, apparue chez un homme de 43 ans ayant une hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc, diagnostiquée 4 ans auparavant à l'occasion de crises comitiales, et traitée par ouverture de la lame sus optique.

Le siège de la fistule n'est pas connu. La rhinorrhée a cessé après la pose d'une valve de dérivation, avec maintenant un recul de 5 ans.

ETUDE CLINIQUE

Nos observations s'accordent avec le terrain le plus souvent rencontré dans la littérature lors des rhinorrhées spontanées.

1 - L'Age

Il s'agit habituellement d'adultes jeunes de 25 à 59 ans pour O'Connel (40), après 28 ans pour Ommaya avec un âge moyen un peu plus élevé de 43 ans (41).

Trois de nos cas décrits ont moins de 30 ans.

2 - Le sexe

Tous s'accordent sur la prédominance féminine.

2 femmes pour un homme pour Ommaya (41).

Sur nos quatre observations : trois patients sont des femmes.

Le diagnostic de rhinorrhée est simple.

Il s'agit d'un écoulement de liquide clair, d'abondance variable, favorisé par l'antéflexion de la tête et notamment la position génu-pectorale.

L'analyse chimique révèle qu'il contient du glucose. Encore faut-il se méfier des papiers réactifs à la glucose oxydase qui donnent parfois de faux positifs (45 à 75 % Gadeholt 1974).

Le principal diagnostic différentiel est la rhinite allergique comme ce fut le cas dans notre observation 3.

Affirmer qu'il s'agit d'une rhinorrhée spontanée est plus difficile. Il faut éliminer un traumatisme crânien par un interrogatoire soigneux. Parfois on retrouve cette notion traumatique mais minime (observation 1), se pose alors le problème de sa responsabilité.

Les principaux caractères de la rhinorrhée spontanée :

- le début est le plus souvent inopiné, parfois au décours d'une grippe (obs.3), d'un corryza spasmodique (obs. 4).

- le siège de l'écoulement est fréquemment latéralisé (à droite obs. 1,2,3) et Seeger insiste (53) sur l'intérêt de la recherche d'une anosmie unilatérale du côté de l'écoulement.

- l'écoulement est souvent abondant, irrégulier, intermittent, il peut durer plusieurs mois (30) voire années (35).

Dans nos observations il précède l'hospitalisation de 6 mois (cas 1)
3 mois (cas 3)
5 mois (cas 4)

Pour les observations 1 et 4, cette hospitalisation est motivée par une méningite purulente qui est le risque majeur des rhinorrhées (traumatiques ou non) et justifie systématiquement la recherche d'une fistule ostéo-méningée et son traitement chirurgical.

Affirmer que cette rhinorrhée survient au cours d'une hydrocéphalie est moins évident cliniquement.

1 - Dans la majorité des cas la rhinorrhée est inaugurale (obs. 2, 3). Le fait est aussi noté par différents auteurs (Lejeune - Daumal (27) - Lazorthes (25) - Schechter and coll. (52 - 52 bis).

2 - La notion dans les antécédents de macrocéphalie (26, 35), de symptômes d'hypertension intra-crânienne (céphalées, troubles digestifs, troubles visuels) est un élément d'orientation.

3 - Et nous voudrions insister sur un fait très évocateur et très particulier qui est l'alternance entre céphalées et rhinorrhée.

Les céphalées disparaissent avec la survenue de la rhinorrhée (cas 4,R. . Rovit et Schechter (52)(52 bis). L'obstruction de la fistule coïncide avec l'apparition d'une symptomatologie d'hypertension intra-crânienne (obs. 1). C'est même par ce biais que l'hydrocéphalie est découverte dans l'observation de Van Eyk (57) ! Les faits sont différents pour notre observation 4 où le diagnostic d'hydrocéphalie avait été fait à l'occasion de crises comitiales généralisées.

4 - Quant aux troubles endocriniens présents dans nos trois observations féminines, ils sont connus au cours des hydrocéphalies (15), 10 % des cas pour Harrison (17). Il s'agit le plus souvent d'insuffisance gonadique d'origine haute (obs. 1, 2, 3), parfois hypothyroïdie, voire de panhypopituitarisme.

On peut encore observer un nanisme, une obésité (obs. 2), une gynécomastie chez l'homme. Enfin, parfois une atteinte post-hypophysaire avec diabète insipide.

Ces troubles sont expliqués comme secondaires à la compression de la région hypothalamo-hypophysaire par le troisième ventricule dilaté.

Associés à une destruction de la selle turcique ils peuvent en imposer pour une tumeur hypophysaire (obs. 1).

Ils peuvent disparaître avec le traitement de l'hydrocéphalie. Le fait est net dans l'observation 3 puisque Mlle C... se marie et a un enfant.

Tous ces faits énoncés, il est intéressant de noter que dans la majorité des cas l'examen neurologique est normal. Dans un but finaliste on peut penser que jusqu'alors l'hydrocéphalie était compensée et que la rhinorrhée annonce une phase évolutive, mais que l'écoulement empêche l'extériorisation d'une symptomatologie d'hypertension intra-crânienne.

ETUDE PARA-CLINIQUE

Parmi les examens complémentaires simples :

1 - Les radiographies du crâne orientent vers une hydrocéphalie ancienne (45). Impressions digitiformes souvent très accusées et étendues à la totalité de la voûte. (obs. 2,3).

Erosion des clinoïdes, destruction plus ou moins complète des limites de la selle turcique qui peut faire parfois évoquer le diagnostic d'adénome hypophysaire (obs. 1).

2 - L'EEG est de peu de secours.

3 - L'examen ORL doit être systématique :

- à la recherche de méningocèles intra-nasales (1)

- Adson ayant constaté la fréquence des ablations de polypes nasaux dans une série de rhinorrhées pense qu'un certain nombre étaient en réalité des méningocèles.

- il fut normal dans nos observations.

L'enquête neuro-radiologique :

C'est un complément indispensable évitant ainsi les diagnostics tardifs d'hydrocéphalie après cure de fistule (25, 57).

Elle permet :

1 - d'affirmer qu'il s'agit d'une hydrocéphalie et d'en préciser le type,

2 - d'éliminer un processus tumoral,

3 - elle peut contribuer à déterminer le siège de la fistule.

Elle comprend :

1 - des tomographies de l'étage antérieur

elles ne nous ont pas été d'un grand secours.

2 - l'artériographie carotidienne

elle élimine un processus expansif hémisphérique ou de la région sellaire. Elle objective les modifications vasculaires en rapport avec une dilatation ventriculaire.

3 - l'encéphalographie gazeuse

Nous ne l'avons pas utilisée, elle aurait pu être utile dans l'observation 1 mais c'est un examen dangereux en cas de dilatation ventriculaire importante.

Dans la série de sténose de l'aqueduc de Petit Dutaillis (19 cas) "4 morts sont à mettre sur le compte de cet examen".

Dans l'observation de Schechter et Rovit (52 - 52 bis) où une femme de 39 ans avait une sténose de l'aqueduc, l'encéphalographie gazeuse faite en premier a révélé une hernie amygdalienne et a du être interrompue, remplacée par une ventriculographie qui a permis le diagnostic.

4 - l'iodoventriculographie est donc l'examen de choix.

Elle a permis d'affirmer l'hydrocéphalie dans nos 4 observations et une sténose de l'aqueduc dans les cas 2, 3, 4.

En outre, elle a objectivé le siège exact de la fistule dans l'observation 3.

Ce fait est retrouvé dans l'observation du service du Professeur Galibert (27) où le lipiodol intra-ventriculaire montre une invagination de la corne frontale gauche à travers une dihiscence de la lame criblée.

Enfin, cette méthode permet d'apprécier la pression intra-ventriculaire et éventuellement la mise en place d'un cathéter de dérivation.

La détermination du siège exact de la fistule (schéma 2)

C'est un problème difficile, à l'évidence très important, guidant l'acte neuro-chirurgical réparateur.

La clinique est peu fiable. Si un écoulement unilatéral associé à une anosmie a de la valeur, l'écoulement isolé peut correspondre à une fistule contro-latérale, ou à plusieurs fistules.

Nous avons vu combien étaient décevantes les tomographies dans cette pathologie. Combien à l'opposé la ventriculographie iodée avait d'intérêt.

Nous voudrions insister cependant sur d'autres méthodes (13) :

1 - Non sur les colorants qui furent utilisés autrefois (bleu de Méthylène, phénolphtaléine), introduits avant ou même pendant l'intervention par voie sous arachnoïdienne et parfois même nasale. Ils étaient dangereux, responsables d'un taux signifiant de mortalité et d'infection méningée.

2 - Le Pantopaque a pu être utilisé (Rocket and coll. 1964 (51).

Injecté par voie sous arachnoïdienne, par voie nasale et même par voie ventriculaire, son trajet était suivi en fluoroscopie et radioscopie. Mais il était peu maniable et fut responsable d'irritation méningée.

3 - Ces méthodes sont maintenant abandonnées au profit des traceurs isotopiques.

- Ils furent introduits en 1924 par Crow and coll. (9) qui injectaient du Na 24 dans la grande citerne par voie sous occipitale.

De petits cotons étaient disposés sur les parois et le toit du naso-pharynx.

Ils étaient ensuite examinés au compteur Geiger. L'importance de leur radioactivité en fonction de leur siège déterminait l'emplacement de la fistule.

- En 1964, Kline et coll. utilisèrent la sérum albumine marquée à l'Iode 131 (23).

Cette méthodologie a été reprise par Di Chiro (12) en s'aidant de scintigraphies successives (face et profil). Mais cette méthode comporte un nombre important d'échecs et notamment en dehors des périodes d'écoulement.

Schéma 2

Siège des fistules ostéo-méningées

1 - sinus frontal

2 - ethmoïde

3 - sinus sphénoïdal

4 - rocher

d'après Ayub K. Ommaya and coll.

(J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 1968, 31, 214-225)

- C'est pourquoi nous utilisons une technique un peu différente mise au point par L. Mamo (33, 34).

Le traceur est du technetium 99 sous forme de pertechnate à la dose de 3 à 4 millicuries avec enregistrement scintigraphique immédiat.

Une prémédication est effectuée au perchlorate de potassium pour éviter l'imprégnation des glandes salivaires et parotides.

La voie d'injection peut être :

1 - là aussi sous occipitale en période d'écoulement,

2 - mais aussi par voie frontale sous durale ou sous arachnoïdienne en pratiquant deux trous de trépan extra duraux frontaux.

La faux du cerveau empêchant tout passage contro-latéral du traceur, l'injection sera bilatérale à 24 heures d'intervalle.

Les résultats sont probants. La qualité des images permet de localiser la fistule au niveau du sinus frontal, de l'ethmoïde antérieur, d'affirmer l'uni ou la bilatéralité de la fistule, ce même en dehors des périodes d'écoulement. Cette méthode peut être utilisée en post-opératoire.

Cependant, il reste parfois difficile de différencier une fistule ethmoïdale postérieure d'une fistule sphénoïdale (obs. 2).

Cette voie sous arachnoïdienne permet en outre d'explorer la dynamique du liquide céphalo-rachidien en matière d'hydrocéphalie communicante.

Physiopathogénie :

Il est logique de penser que l'association rhinorrhée, hydrocéphalie est plus qu'une coïncidence, ne serait-ce que par la fréquence puisque 50 % des rhinorrhées spontanées sont observées au cours des hydrocéphalies (le plus souvent tumorales).

I - L'augmentation du volume liquidien intra-cérébral dans cette pathologie joue un rôle important.

1 - Ommaya (42) fait justement remarquer que l'apparition de la rhinorrhée chez l'adulte coïncide avec le plus haut niveau de pression intra-crânienne (40 mmHg 20 chez l'enfant pour 140 chez l'adulte).

2 - Si on essaye de diminuer ce volume liquidien (ponction lombaire en cas d'hydrocéphalie communicante ou prescription de diurétiques) la rhinorrhée diminue et parfois cesse transitoirement (obs. 2).

3 - L'alternance céphalées - rhinorrhée déjà notée renforce cette hypothèse et l'écoulement peut être considéré comme une "soupape" de sécurité à l'augmentation du volume liquidien intra-cérébral.

II - L'hydrocéphalie doit donc précéder la rhinorrhée.

Ce fait est reconnu par la plupart des auteurs (30, 35, 42, 52, 52 bis).

Dans nos observations il est indiscutable dans 3 cas :

- dans l'observation 2 les céphalées existaient depuis un an,
- dans l'observation 4 le diagnostic d'hydrocéphalie avait été fait quatre ans auparavant à l'occasion de crises convulsives,
- dans les observations 2 et 3, les anomalies de la radiographie du crâne plaidaient en faveur d'une hydrocéphalie ancienne.

Ce fait est plus discutable dans l'observation 1 :

La cause de l'hydrocéphalie reste mal connue.

Il n'a pas été observé d'obstruction franche mais seulement une gêne au passage du trou de Magendie.

En raison de la notion d'un traumatisme crânien minime à l'âge de 5 ans, d'un épisode méningé mal étiqueté, à l'âge de 10 ans, on pourrait construire une succession différente des événements :

fistule traumatique —— infections méningées —— hydrocéphalie communicante secondaire.

L'existence d'anomalies manifestement non traumatiques à l'intervention ne saurait éliminer un tel mécanisme si l'on admet que les anomalies sont alors congénitales la rhinorrhée peut être le premier trouble à apparaître.

III - Le mécanisme de la fistule est variable. Locke (30) suggère trois mécanismes :

1 - au niveau de la lame criblée ethmoïdale par rupture des gaines arachnoïdiennes des filets olfactifs.

La lame criblée est mince, percée de 10 à 20 orifices où passent des filets olfactifs, chacun de ses filets est entouré d'une gaine arachnoïdienne qui prolonge ainsi l'espace sous arachnoïdien à travers la lame criblée.

Sous l'influence de l'hydrocéphalie prolongée, la lame criblée s'amincit, la dure mère devient plus fine, les orifices osseux s'élargissent, et les gaines arachnoïdiennes dilatées peuvent se rompre et une fistule ostéo-méningée est ainsi créée (ce fait a été démontré par Locke expérimentalement chez le chien).

2 - des anomalies congénitales que sont la rupture d'une méningocèle ou encéphalo-méningocèle nasale ou la rupture de la corne frontale d'un ventricule latéral soit dans le sinus frontal, soit au niveau de la lame criblée.

3 - la persistance de la lumière ventriculaire du tractus olfactif embryonnaire.

On peut ajouter :

4 - la persistance du canal pharyngien pouvant expliquer une rhinorrhée par le sinus sphénoïdal.

Cette hypothèse n'a pas été vérifiée.

Parmi nos observations :

A - L'observation 3 appartient certainement au cadre des anomalies congénitales associées à une hydrocéphalie.

Vallat David et Aboulker en avaient rapporté une observation (56).

De même Mme Lejeune-Daumal dans sa thèse (27) décrit un cas avec hydrocéphalie et invagination de la corne frontale gauche à travers une déhiscence de la lame criblée.
Et l'on conçoit très bien la rupture d'une encéphalocèle contenant une expansion de la corne frontale.

B - Dans l'observation 4, le siège de la fistule n'a pas été exploré chirurgicalement.

C - Dans l'observation 1 qui semble être une hydrocéphalie communicante on comprend que l'hydrocéphalie ait pu forcer les gaines des filets olfactifs et rendre compte des fistules au niveau de la lame criblée. Mais, il est difficile d'admettre une telle pathogénie pour les fistules observées au niveau de la voûte orbitaire et nous aurions tendance à penser qu'il s'agit plus vraisemblablement d'anomalies congénitales.

D - De même dans l'observation 2 :

- les fistules observées au niveau du sinus frontal et de la voûte orbitaire appartiennent certainement au cadre des anomalies congénitales.

Cependant, en ce qui concerne les fistules observées au niveau de la lame criblée, on comprend mal comment une hydrocéphalie bloquée peut être responsable d'une dilatation et rupture des gaines arachnoïdiennes des filets olfactifs.

En fait, il faut s'attacher essentiellement à l'augmentation de la pression intra-crânienne que l'hydrocéphalie soit communicante ou non. Cette hypertension intra-crânienne peut expliquer l'érosion progressive de l'étage antérieur (les radiographies montrent d'ailleurs des signes osseux d'hydrocéphalie ancienne).

LA THERAPEUTIQUE

Elle vise un double but :

- obstruer la brèche ostéo-méningée
- traiter l'hydrocéphalie.

Les petits moyens que sont les diurétiques, en particulier les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (diminuant en outre la sécrétion des plexus choroïdes), restent exceptionnels au cours de cette pathologie. Ils n'ont été utilisés que transitoirement, sous couvert d'antibiotiques, dans l'observation 1.

Les moyens réels sont neuro-chirurgicaux.

A - Le traitement de la fistule ostéo-méningée :

- Le traitement chirurgical idéal consiste à fermer de façon étanche la ou les brèches durales et de rétablir la continuité des plans osseux.

- Son efficacité dépend de la connaissance exacte du siège de la ou des fistules.

- Sa facilité est fonction de la localisation : autant il fut simple dans l'observation 3 où la brèche frontale était unique, nette, autant il fut laborieux dans l'observation 1 où les fistules étaient ethmoïdales, bilatérales.

- La dure-mère est réparée par suture ou par plastie aponévrotique lorsqu'une trop grande fragilité de celle-ci, ou la multitude des orifices, rend impossible une suture étanche.

- Les orifices osseux peuvent être comblés par du matériel exogène (cire - lame de spongel imbibée de colle biologique type Eastman 910 - du Métacrylate de Méthyle), ou bien par des greffons aponévrotiques ou osseux.

- La voie d'abord est sous-frontale par volet frontal dans les fistules frontales et ethnoïdales. Les fistules sphénoïdales sont abordées par voie transphénoïdale, sans possibilité de suture dure-mérienne, en se contentant de matériel collé ou tassé dans le sinus (obs. 1).

B - Le traitement de l'hydrocéphalie.

1 - L'ouverture de la lame sus-optique réalise un drainage interne du système ventriculaire par la citerne chiasmatique. Son efficacité est discutable, elle n'est plus guère utilisée et est remplacée par

2 - la mise en place d'une valve de Pudenz.

Celle-ci permet une dérivation ventriculo-atriale ou ventriculo-péritonéale. Elle est actuellement la plus employée. Son risque majeur est l'infection. A long terme elle peut aussi s'obstruer et doit être changée.

3 - Quant à la mise en place d'un cathéter de Torkildsen,

utilisé seulement dans les hydrocéphalies obstructives, il permet une dérivation du système ventriculaire vers la grande citerne. Nous ne l'avons pas utilisé. Ce fut un échec dans l'observation de Schechter (52 - 52 bis).

C - Les problèmes importants de cette chirurgie.

- Le risque infectieux

Nous en avons vu la gravité, il justifie une antibiothérapie systématique.

- Les temps opératoires

- faut-il traiter d'abord la rhinorrhée au risque de voir se développer une hypertension intra-crânienne post opératoire (obs. 2 - et les cas décrits par Lazorthes (25) - Schechter (52 - 52 bis) - Van Eyk (57)) ?

- faut-il agir d'abord sur l'hydrocéphalie par la mise en place d'une valve alors qu'existe une brèche ostéo-méningée, porte ouverte à l'infection ?

- le problème de cette séquence thérapeutique pourrait être résolu par la pratique des deux interventions dans la même journée opératoire.

D - Les résultats dans nos observations :

- Dès les 3 premières observations :

la voie sous frontale fut utilisée pour effectuer dans le même temps l'obstruction de la fistule et l'ouverture de la lame sus-optique. Dans les cas 1 et 2, c'est l'inefficacité du drainage et la persistance de la rhinorrhée qui a justifié la mise en place d'une valve :

7 mois après dans l'observation 2
3 ans après dans l'observation 1

Dans les 3 cas, la rhinorrhée a disparu avec un recul de

5 ans pour observation 1
7 ans $\frac{1}{2}$ pour l'observation 2
9 ans pour l'observation 3

- Dans l'observation 4 :

seule une valve a été posée 5 ans après l'échec de l'ouverture de la lame sus-optique.

Il n'y a pas de traitement de la brèche ostéo-méningée. La rhinorrhée a cessé avec un recul de 3 ans, insuffisant pour parler de guérison.

ETUDE CLINIQUE ET PARACLINIQUE (TABLEAU N° 1)

S I	SEXE AGE	SIEGE RHINORRHEE	ANOSMIE	INFECTION	HTIC PRECEDANT RH.	RH PRECEDANT HTIC	TROUBLES ENDOCR.	ALTERNANCE CEPHALEE RH.	RX CRANE	CAUSE HYDROCE-PHALIE
1	F 29 ans	droite	?	2 méningi-tes inau-gurales	non	?	nanisme, obésité, aménorrhée	non	selle élargie	? communi-cante
2	F 17 ans	droite	?	post-op.	oui 2 ans avant	non	aménorrhée	oui post-op.	hydrocé-phalie ancienne	sténose AC
3	F 20 ans	droite	?	non	non	oui	spanioménorrhée	non	hydrocé-phalie ancienne	sténose AC
4	H 43 ans	?	non	1 ménin-gite	4 ans a-vant dg + d'hydrocé-phalie	non	non	non	selle élargie	sténose AC

ETUDE THERAPEUTIQUE (TABLEAU N° 2)

OBS.II	SEXE AGE	CAUSE HYDROCEPHALIE	SIEGE FISTULE	TT HYDROCEPHALIE	TT FISTULE	RESULTATS POUR HYDROCEPHALIE	RESULTATS POUR RH. AVEC RECUL	EFFET S/TT ENDOCRINIEN
1	F 24 ans	? communicante	-voûte orbitaire -lame criblée à droite et à gauche -sinus sphénoïdal	mai 66 lame sus-optique déc.66 valve	mai 66 à D. mai 69 à G avril 70 sinus sphénoïdal	pas d'HTIC	absente 5 ans	cycles i irrégul.
2	F 17 ans	sténose aqueduc	s.frontal voûte orbitaire lame criblée à D.	fév.64 lame sus-optique janv.67 valve	fév.64 à droite	qq maux de tête	absente 7 ans $\frac{1}{2}$	?
3	F 20 ans	sténose aqueduc	encéphalocèle frontal droit	août 66 lame sus-optique	août : obstruction sinus frontal	pas d'HTIC la lame est bouchée au contrôle !	absente 9 ans	nie réglée a accouché d'un enfant
4	M 43 ans	sténose aqueduc	?	1964 lame sus optique 1969 valve	0	pas d'HTIC	absente 3 ans	-

CONCLUSION

Après avoir envisagé une classification récente des rhinorrhées spontanées, notre propos était d'étudier plus particulièrement leur survenue au cours des hydrocéphalies de cause non tumorale.

Ce travail a été effectué à partir de 4 cas :

- 3 cas d'hydrocéphalie par sténose de l'aquedus de Sylvius,
- 1 cas d'hydrocéphalie communicante.

En conclusion de cette étude, nous voudrions insister sur les points suivants :

- cette association est rare, et survient surtout chez la femme jeune,
- dans la majorité des cas l'hydrocéphalie précède la rhinorrhée,
- d'un point de vue clinique, la pauvreté de l'examen est remarquable, d'où l'intérêt de rechercher :

une anosmie unilatérale, du côté de l'écoulement, l'alternance céphalées-rhinorrhées, des troubles endocriniens, liés à la dilatation du troisième ventricule, et pouvant régresser avec le traitement.

- L'enquête neuro-radiologique doit être complète.

Elle a un double but : affirmer l'hydrocéphalie et sa cause (l'iodoventriculographie reste un examen de choix)

objectiver le siège exact de la brèche ostéo-méningée (c'est l'intérêt des traceurs radio-actifs introduits récemment).

- La pathogéniee reste encore imparfaitement connue. Elle fut envisagée dans nos observations sur la base d'anomalies congénitales associées à l'hydrocéphalie.

- La thérapeutique doit être double :

au niveau de la brèche ostéo-méningée qui expose aux accidents infectieux,
au niveau de l'hydrocéphalie devenue évolutive.

La discussion des temps opératoires semble résolue par le traitement neuro-chirurgical en un temps.

- Les résultats furent favorables dans nos 4 observations, tant sur la rhinorrhée que sur l'hydrocéphalie, avec un recul allant de 3 à 9 ans.

BIBLIOGRAPHIE

1 - ADSON A.W. et UIHLEIN

A repair of defects in ethmoid and frontal sinuses resulting in cerebro spinal rhinorrhea.
Arch. Surg. Chicago, 1949, 58, 623-634.

2 - ALBIN M.S., d'AGOSTINO A.N., WHITE R.S. et GRINDLAY

Non suture sealing of a dural substitute utilizing a plastic adhesive methyl 2 cryano.acrylate.
J. Neurosurgery, 1962, 19, 545-550.

3 - BICKERS D.S., ADAMS R.D.

Hereditary stenosis of the aqueduct of sylvius as a cause of congenital hydrocephalie.
Brain, 1949, 72, 246.

4 - BOUCHE J.

La rhinorrhée cérébro-spinale et son traitement.
Presse Méd. 1969, 77, 1234.

5 - BUCHEIT F.

Contribution à l'étude des rhinorrhées cérébro-spinales post-traumatiques et spontanées.
Thèse Strasbourg, 1964.

6 - CAIRNS S.H.

Injuries of the frontal and ethmoidal sinuses with special references to cerebro-spinal rhinorrhea and aeroceles.
J. Laryng., 1937.

7 - COLEMAN C.C., TROLAND C.E.

The surgical treatment of spontaneous cerebro-spinal rhinorrhea.
Ann. Surg., 1947, 125, 718-728.

8 - COPHIGNON J., GROSBUIS, MAMO L., ROMION A. et VISOT A.

Méningites aiguës et fistules ostéo-méningées de la base.
Réanimation et Médecine d'Urgences 1973, Goulon M. et Rapin M., 231-258.

9 - CROW H.J., KEOGH C., NORTHFIELD D.W.C.

The localisation of cerebro-spinal fluid fistula.
Lancet, 1956, 271, 325-327.

10 - DANDY W.E.

Diagnosis and treatment of hydrocephalus resulting from strictures of the aqueduc of Sylvius.
Surg. Gyn. and Obst., 1920, 31, 34.

11 - DAVIS C.H. et ALEXANDER E.

Congenital naso-frontal encephalo-meningocele and teratomas.
J. Neurosurg., 1959, 16, 365-377.

12 - DICHIRO G., ASHBURN W.I., BRINER W.H.

Technetium Tc 99 m serum albumine for cisternography.
Arch. Neurol (Chicago), 1968, 19, 218-227.

13 - DI CHIRO G., OMMAYA A.K., ASBURN W.H., BRINER W.H.

Isotope cisternography in the diagnostic and follow up of the cerebro spinal fluid rhinorrhes.
J. Neurosurg., 1968, 28, 522-529.

14 - ECKER

A cerebro spinal rhinorrhea by way of eustachian tube.
Report of cases with the dural defect in the midle of posterior fossa.
J. Neurosurg., 1947, 4, 177-178.

15 - FOSSATI P., CAPPOEN J.P., CHRISTIAEN J.L., CIASSIE J., LINQUETTE M.

Manifestations neuro-endocriniennes au cours des hydrocéphalies chroniques par sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius.
Annales d'Endocrinologie, mars - avril 1974, 33, 156-158.

16 - GRAHM B.

Spontaneous cerebro-spinal fluid rhinorrhea.
Acta d'oto.laryngo (Stock), 1970, 70, 383-391.

17 - HARRISON M.J.G.

Benign aqueduct stenosis in adulte.
J. of Neurology - Neurosurgery and psy. 1974, 37, 1322-1328.

18 - HOUDART R., COPHIGNON J., HURTH M., MANO H.

Rhinorrhée spontanée et hydrocéphalie.
A propos de 3 observations.
Neuro-chirurgie, Paris, 1967, 13, 485-493.

19 - INGRAHAM F.D., MATSON D.D.

Spina-bifida and cranium bifidum and anusual naso-pharyngeal encephalocele.
New England J. Med., 1943, 228, 815-820.

20 - JOE PENNY BACKER F.R.C.S.

Stenosis of the aqueduct of Sylvius.
Proceeding of the royal Society of Medicine.
Section Neurology March. 1940, 33, 49-54.

21 - KIRSHNER F.R., PROUD G.O.

Method of identification and localisation of cerebro-spinal fluid.
Rhinorrhea and otorrhea.
Laryngoscope, 1960, 70, 921-931.

22 - KERAVEL

Thèse Paris 1973.
Contribution au diagnostic et au traitement chirurgical de la selle turcique vide.

23 - KLINE J.C., PULETTI F., BENETT M. and CAMERON J.

The detection and localization of cerebro-spinal fluid fistula .
J. nucl. Med., 1964, 5, 376.

24 - LAZORTHES G., ESPAGNO J., LAZORTHES Y. ZADEH.

La classification anatomo-pathogénique des hydrocéphalies non tumorales.
Travaux originaux de neuro-chirurgie.
Société de Neuro-Chirurgie, Janv-Févr. 1968, 14, n° 1, 6-12.

25 - LAZORTHES G., GERAUD J., ANDUZE H.

Hydrocéphalies non tumorales de l'adolescent et l'adulte.
A propos de 31 cas vérifiés.
Revue de Neurologie 1950, 82, n° 5, 427-434.

26 - LEBER

Ein fall von hydrocephalus mit Neuritischer Shnerven atrophie und continuirlichen. Abträufeln wässeriger Flüssigkeit aus der Nase.
Arch. of Opht. 1883, 29, 273-292.

27 - LEJEUNE ép. DAUMAL

La décompensation de l'hydrocéphalie chronique de l'adolescent ou de l'adulte.
Thèse Amiens 1974.

28 - LEPOIRE

Traitement chirurgical de la rhinorrhée cérébro-spinale.
Thèse Nancy 1950

29 - LICHTENSTEIN B.W.

Distant neuro-anatomic complication of spina-bifida.
Hydrocephaly arnold Chiari deformity stenosis of the aqueduct of Sylvius.
Arch. Neurol. and Psychiat., 1942, 47, 195.

30 - LOCKE C.E.

The spontaneous escape of cerebro-spinal fluid through the nose.
Its occurence with brain tumor.
Arch. Neurol. Psychiat., 1926, 15, 309-324.

31 - LOVE J.G. et WHITE R.J.

Cerebro spinal rhinorrhea associated with tumor of the fourth ventricle. Report of a case.
J. Neurosurg., 1960, 17, 6, 1083-1088.

32 - LUYNDIJK W.

Encéphalocèles intra-nasales, à propos de 8 cas opérés.
Société de Neuro-chir. de langue française, déc. 1968, 240-241

33 - MAMO L.

Intérêt d'une nouvelle technique d'investigation isotopique dans le diagnostic des rhinorrhées.
Minerva neuro-chirurgica, 1972, 16, 182-185

34 - MAMO L.

Diagnostic des rhinorrhées post-traumatiques.
Intérêt d'une nouvelle méthode d'investigation isotopique.
Nouv. Press. Méd., 1974, 3, 595-596.

35 - MILLER C.

Case of hydrocephalus chronique with some anusual symptoms and appearances on dissection.
Trans. Med. Chir. S. Edimb. 1826, 2, 243-248.

36 - NUSSEY A.M.

Spontaneous cerebro-spinal fluid rhinorrhea.
Brit. Med. J., 1966, 1, 1579-1580.

37 - NORSA L.

Cerebro-spinal rhinorrhea with pituitary tumors.
Neurology, 1964, 14, 106-113

38 - NOTHNAGEL H.

Hydrocephalus. Abfiuss von cerebral Flussigkei durch die nase
Wien Med. BL 1888, 11, 161-193

39 - OBRADOR S.

The empty sella and related syndromes.
J Neurosurgery , 1973, 36, 163-168.

40 - O'CONNEL J.E.

A primary spontaneous rhinnorhea.
J. Neurol. Neurosurg. and Psychiat., 1964, 27, 241-246.

41 - OMMAYA A.K.

Cerebro-spinal fluid rhinorrhea.
Neurology, 1964, 14, 106-113.

42 - OMMAYA A.K., DI CHIRO G., BALDWIN M., PENNY BACKER J.B.

Non traumatic cerebro-spinal fluid rhinorrhea.
J. Neuro-psychiat., 1968, 31, 214-215.

43 - PAINE K.W.E. and Mc KISSOCK W.

Aqueduct stenosis.
Clinical aspects and results of treatment by ventriculocysternostomy (Torkildsen operation).
J. Neurosurg., 1955, 12, 127-145.

44 - PECKER

Hydrocéphalie chronique de l'adulte.
La Revue du Praticien, 1968 avril, 18, n° 10, 1595-1602.

45 - PETIT DUTAILLIS D., THIEBAUT F., BERDET H., BARBIZET

Les hydrocéphalies par sténose intrinsèque de l'aqueduc.
Sem. Hôp. Paris, 1951, 27, 201-213.

46 - PHILIPPON J.,ANCRI D., FRANCONAL M., PERTUISET B.

Détermination du siège antérieur de la fistule dans les rhinorrhées de l'étage antérieur.
Neuro-chir., 1970, 16, 599-603.

47 - PRIBRAM H.F.W., HASS A.C. et NISHIOKA H.

Radiographiec localization of a spontaneous cerebro-spinal fluid fistula.
J. Neurosurg., 1966, 24, 1031-1033.

48 - RAND R.W.

Spontaneous cerebro-spinal fluid rhinorrhea.
Bull Los Ang. Neurol. Soc., 1953, 18, 74-83.

49 - RAY B.S., BERGLAND R.M.

Cerebro-spinal fluid fistula clinical aspects techniques of localization and methods of closure.
J. Neurosurg., 1969, 30, 399-405.

50 - RISER M., LAZORTHES G., ANDUZE, ACHER H.

Rhinorrhées spontanées.
Société d'Oto-Neuro.Ophtalmologie de Toulouse, 3 fév. 1964.

51 - ROCKETT F., WITTENBORG M.H., SHILLITO J. et MATSON D.D.

Pantopaque visualization of a congenital dural defect of the cisternal auditory. Causing rhinorrhea.
Amer. J. Roentgenal., 1964, 91, 640-646.

52 - ROVIT R.L., SCHECHTER M.M., NELSON K.

Spontaneous high pressure cerebro spinal rhinorrhea with lesions obstruating flow of cerebro-spinal.
J. Neurosurg., 1969, 30, 400-412.

52 bis - SCHECHTER M.M., ROVIT R.L., SCHACHTER J.M.

Rhinorrhea and hydrocephalus.
Acta radiologica, 1969, 9, 101-116.

53 - SEEGER W.

Surfrage der spontanen liquor fisteln.
Neurochirurgia, 1964, 7, 173-184.

54 - TENG P., EDALATPOUR N.

Cerebro-spinal fluid rhinorrhea with demonstration of cranionasal fistula with pantopaque.
Radiology 1963, 81, 802-806.

55 - THOMPSON (Saint-Clair)

The cerebro-spinal fluid.
Its spontaneous escape from the nose.
William Wood and Co. New York 1899.

56 - VALLAT J.N., DAVID, ABOULKER J.

Rhinorrhée et méningites récidivantes au cours d'une maladie de Crouzon. Cure chirurgicale.
Rev. Neurol. 1968, 98, 793-799.

57 - VAN EYK M. et MARTIN P.

Les rhinorrhées céphalo-rachidiennes non traumatiques.
Ann. Oto-Laryng. 1956, 73, 906-912.

58 - VIGOUROUX A.

Ecoulement de liquide céphalo-rachidien.
Hydrocéphalie - papillome des plexus choroïdes du 4e ventricule.
Rev. Neurol., 1908, 16, 281-285.

59 - WERTHEIMER P., DECHAUME J.

Les hydrocéphalies de l'adulte.
Rev. Neurol., 1950, 82, 335-376.

60 - WILLIAMSON W.P., et BARELLI P.A.

Intranasal encéphalocèle.
J. Neurosurg., 1951, 8, 231-235.

61 - YOUNGS N.A., PEYTON W.

Spontaneous cerebro-spinal rhinorrhea secondary to Arnold Chiari malformation.
Laryngoscope St Louis, 1953, 241-248.

Vu, le Président de Thèse

M. le Professeur HOUDART

Vu, le Doyen de la Faculté
XAVIER-BICHAT

M. le Professeur BAUMANN

Vu et Permis d'Imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET